Révision 29/01/2025

ITEM 132 : TROUBLES COGNITIFS DU SUJET ÂGÉ

Fiche réalisée en priorisant les informations/rangs de la fiche LiSA de (item 132 ± 108), du collège de neurologie > gériatrie

- **Troubles neurocognitifs majeurs (= TNC majeur, anciennement démence)** =
. **Altération durable d'une ou plusieurs fonctions cognitives** (mémoire, attention, langage, gnosie, praxie, raisonnement, jugement…) et/ou **comportementales** (personnalité, affects, régulation des conduites sociales…)
. Entraînant une **altération de l'autonomie dans la vie quotidienne.**
- **Déficit des fonctions cognitives acquis, global** et **chronique** chez une personne ayant un état de conscience normal.
- Gradation de la sévérité selon son **retentissement dans la vie quotidienne** : légère, modérée ou sévère.

DIAGNOSTIC

Circonstances de découverte

- **Plaintes concernant la mémoire**, venant du patient ou de l'entourage, **troubles du langage.**
- **Dépression, anxiété.**
- **Troubles du comportement.**
- **Troubles du sommeil.**
- **Perte d'indépendance fonctionnelle.**
- **Chutes** répétées.
- **Amaigrissement** ou **dénutrition.**
- **Examen des fonctions cognitives** à titre systématique chez le patient âgé.

Critères de diagnostic d'un TNC majeur

A. Présence d'un déclin cognitif significatif (attention complexe, ft exécutives, apprentissage et mémoire, langage, cognition perceptivo-motrice ou sociale) **:**
- Perçu par le patient, un proche fiable ou le médecin
- Diminution importante des performances cognitives (évaluation clinique quantitative ou encore mieux avec des tests standardisés)

B. Retentissement sur l'autonomie dans les activités quotidiennes (assistance nécessaire au moins pour les IADL)

C. Survenue non uniquement dans un contexte de delirium = sd confusionnel (État confusionnel : début brusque, atteinte globale des fonctions cognitives, troubles de vigilance)

D. Déficit cognitif non mieux expliqué par une autre affection :
- Troubles neurologiques aigus : AVC, syndrome de Korsakoff, méningite/encéphalite…
- Psychiatrique : schizophrénie, épisode dépressif majeur…

Critères de diagnostic d'un TNC mineur

Globalement comme pour les TNC majeurs mais le **déclin cognitif** est **modéré,** sans interférer avec **l'autonomie dans la vie quotidienne** (par exemple, IADL demandent plus d'effort mais restent faisables par le biais de stratégies compensatrices)

Retentissement sur l'autonomie

- Permet de faire le dg de **TNC majeur**
- Doit prendre en compte le **niveau socio-culturel** (réserve cognitive)
- Recherche de conséquences sur les **interactions sociales**
- Utilisation **d'échelles d'évaluations (ADL de Katz et IADL de Lawton** avec pour les IADL les 4 plus associées à l'existence d'un TNC sous-jacent = utilisation du téléphone, des moyens de transports, des médicaments, gestion du compte bancaire et de l'argent)

Détection en soin primaire = outils de repérage (**pas pour le dg**)

- **MMSE** : 18 questions, score de 0 à 30, normalement > 27, anormal si < **24** ➝ l'interprétation dépend de l'âge et du niveau d'éducation du patient.
- Autres tests d'évaluation cognitive : **test de l'horloge, test Codex** (test avec 3 mots couplés à un test de l'horloge), **MIS** (*Memory Impairment Screen*), **test des 5 mots, BREF.**

➝ Adresser le patient à un spécialiste en cas de test anormal.

Évaluation en centre spécialisé

Consultation « mémoire » : **médecins spécialistes** (neurologues, gériatres) et **neuropsychologues.**
- Évaluation détaillée des fonctions cognitives par le neuropsychologue.
- Enquête étiologique basée sur l'examen clinique, l'imagerie cérébrale et la biologie.

Bilan étiologique

- Interrogatoire : atcdt familiaux (même si majorité des causes de TNC = sporadiques), atcdt vasculaires, psychiatriques (dg ≠)…
- Clinique : mode d'installation des troubles, mode évolutif, symptômes associés, examen clinique
- Imagerie cérébrale : **IRM cérébrale**, ou **scanner cérébral** à défaut
- **Bilan biologique** : **NFS**, **glycémie à jeun**, **iono**, **calcémie**, **albuminémie**, **TSH**, **bilan rénal**, **CRP/VS**
± selon contexte : **dosage B12/B9, bilan hépatique, sérologie syphilis, VIH, Lyme**…
- **Évaluation neuropsychologique.**
- Autres en 2de intention : **EEG**, **imagerie cérébrale isotopique** (TEMP, TEP **:** pour cas difficiles), **marqueurs du LCR…**

CODEX.:, S-ECN.COM

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	**Confusion mentale**	= Mode d'installation brutale, troubles de la vigilance associés : peut être un mode de découverte d'une démence ➙ Recherche d'une démence à distance (6 mois) par un bilan neuropsychologique.
	Plainte mnésique avec évaluation cognitive normale	- **Troubles anxieux** et/ou **dépression** : réévaluer après **3 mois** de traitement antidépresseur - **Insomnie** - **Syndrome d'apnée du sommeil** - Cause iatrogène : **psychotrope, sédatif, anticholinergique.**
	Déficit cognitif sans critères de démence	- **Déclin cognitif léger (MCI)** ➙ 1/3 d'évolution vers une maladie d'Alzheimer
CAUSE	Maladie neuro-dégénérative (70-90 %)	= Perte lente inexorable des cellules nerveuses, de causes multiples (principalement par protéinopathie), à distinguer du vieillissement cérébral normal - Principalement **maladie d'Alzheimer** (> **70 %** des cas) - Mais aussi : Démence Fronto-Temporale, à corps de Lewy, vasculaire…
	Autres mécanismes	- **Carentiel.** - **Métabolique.** - **Vasculaire.** - **Inflammatoire.** - **Tumoral.** - **Infectieux : infection VIH, maladie à prions.** - **Toxique.** - **Génétique (Huntington).** - **Traumatisme cérébral.**
FONCTONS COGNITIVES	Attention	- Dépend des systèmes de **vigilance** et d'éveil cortical : lien avec la confusion ++ - Nécessaire à toutes les grandes **fonctions intellectuelles** - Se teste en faisant répéter une phrase longue, exécuter une consigne complexe, donner les mois de l'année ou les jours de la semaine à l'envers
	Intégration perceptive	- Fonctions **d'identification**, de **reconnaissance** et de **compréhension** du langage, des gestes, de l'espace, des objets sonores ou visuels et du schéma corporel - Régions corticales postérieures, en en aval des fonctions de perception (cortex auditif dans le lobe temporal, cortex visuel dans le lobe occipital), et résultent essentiellement d'atteintes situées dans le lobe temporal et pariétal
	Lobe temporal	- **Aphasie** par atteinte de la compréhension, **agnosie visuelle** (défaut d'identification et de représentation des objets visuels simples (couleurs ou formes) ou plus complexes (visages, objets manufacturés ou vivants) - Se teste en évaluant la compréhension d'ordres simples (« fermez les yeux »), la désignation d'objets ou de visages.
	Lobe pariétal	- **Apraxie** (défaut de réalisation gestuelle en l'absence de déficit de la sensibilité ou de la motricité élémentaire), **négligence visuelle unilatérale**, c'est-à-dire une inattention pour l'hémichamp visuel controlatéral (en l'absence d'amputation du champ visuel), **trouble de la représentation du schéma corporel** (difficulté pour nommer les parties du corps, indistinction entre le côté gauche et droit, etc) - Se teste par le dessin sur copie d'une figure géométrique (image du MMSE), le test de l'horloge, la réalisation de gestes arbitraires sur imitation, de gestes symboliques (« salut militaire », « pied de nez ») et de gestes d'utilisation d'objets (« se laver les dents », « se coiffer », « jouer du violon », « planter un clou »).
	Mémoire épisodique	- Capacité de transformer un événement vécu par soi en **souvenir durable** et de le restituer **ultérieurement** ; sa formation et son rappel sont toujours associés au contexte de l'événement vécu (c'est-à-dire le lieu, le moment, l'état émotionnel) - Dépend de la partie interne des lobes temporaux (T5), en particulier des **hippocampes** et des cortex adjacents. - Atteinte des deux hippocampes : amnésie antérograde conduisant à **un oubli à mesure**

		- Se teste par **l'épreuve des cinq mots** : très utile pour déterminer si l'atteinte mnésique affecte la consolidation ou non (lecture de 5 mots avec restitution immédiate puis nouvelle restitution après 3 min occupé à faire une autre tâche avec ± indice).
	Fonctions exécutives	- Opérations mentales permettant à l'individu de **comprendre le contexte** de l'action, d'**inhiber les comportements automatiques ou réflexifs** et de **générer un comportement volontaire** dirigé vers un but. - Dépendent d'un vaste réseau cérébral mais les régions les plus critiques sont les **lobes frontaux** et les **ganglions de la base**. - **Le syndrome dysexécutif** conduit à un défaut de contextualisation (difficulté d'adaptation sociale, perte de l'empathie, trouble du jugement et du raisonnement), à une libération des comportements automatiques (comportements répétitifs) et réflexifs ou archaïques en dépendance avec l'environnement immédiat (trouble du contrôle urinaire, adhésion à l'environnement, précipitation sur la nourriture, désinhibition, etc.) et à un défaut d'élaboration et d'initiation de l'action volontaire (défaut de planification, apathie). - Se teste par la **batterie rapide d'efficience frontale** (BREF).

MALADIE D'ALZHEIMER

= 1re cause de démence = 50 à 70% des TNC, 1 million de personnes en France : prévalence en augmentation, morbidité majeure, coût élevé.

PHYSIOPATH

- Accumulation anormale de **protéines β-amyloïdes** en amas extracellulaires (**plaques amyloïdes = plaques séniles**) : surtout dans les **cortex cérébraux associatifs** (**préfrontaux, pariétaux** et **temporaux**), épargnant relativement le cortex visuel primaire (lobes occipitaux) et le cortex moteur (frontal ascendante).
- Accumulation anormale dans les prolongements neuronaux de **protéines TAU hyper-phosphorylées**, formant les **dégénérescences neurofibrillaires** par neuro-inflammation : surtout dans les régions temporales internes, en particulier **l'hippocampe.** *NB : rang A pour fiche LiSA, Rang B pour collège de gériatrie*
- **Perte des neurones** touchés par la dégénérescence neurofibrillaire → **atrophie des régions affectées.**
- **Maladie d'Alzheimer familiale** : mutation du **gène de la préséniline 1 ou 2**, ou du **gène APP.**

FDR

Les FDR ne sont pas identifiés dans leur ensemble. Retenir ceux en gras dans le tableau suivant :

FdR connus	FdR probables	Facteurs protecteurs
- Âge avancé : augmentation exponentielle de la prévalence à partir 70 ans. - **Bas niveau d'éducation.** - **Susceptibilité génétique : antécédents familiaux, allèle ε 4 du polymorphisme de l'apolipoprotéine E.**	- Sexe féminin. - **FDR cardiovasculaires.** - Traumatisme crânien.	- Activité physique. - Haut niveau d'éducation. - Activités mentales et sociales. - Consommation modérée d'alcool. - Régime méditerranéen. - Traitement de l'HTA.

DIAGNOSTIC

= Système de dépistage organisé dans les **centres de consultation Mémoires**, intégrés aux **Centres de mémoires de référence et de recherche (CMRR).**
- **Diagnostic prémortem** = diagnostic de probabilité → seul le diagnostic post-mortem est un diagnostic de certitude.
- 5 arguments :
. Arguments positifs **cliniques** : profil des troubles cognitifs.
. Arguments de **neuro-imagerie** positifs (atrophie hippocampique) et négatifs (absence de lésion autre).
. Arguments négatifs par la pratique d'un **bilan biologique plasmatique.**
. ± Arguments positifs **d'imagerie métabolique.**
. ± Arguments positifs par **détection des biomarqueurs de la pathologie d'Alzheimer.**
- 6e argument = **diagnostic génétique moléculaire** : dans les très rares cas de formes génétiques (< 1 %), due à une mutation monogénique, autosomique dominante → à évoquer devant des atcds de démence du sujet jeune < 60 ans.
→ En majorité, l'association d'arguments cliniques et d'imagerie cérébrale suffit pour un diagnostic de haute probabilité.

C	**Phase pré-démentielle**	= **Trouble de la consolidation en mémoire épisodique**, par atteinte des régions temporales internes (hippocampe et cortex adjacent). - **Plainte mnésique** : oubli à mesure, témoignant de l'incapacité à former un souvenir durable à partir d'un événement vécu (consolidation), minimisé par le patient (anosognosie). - **Test des 5 mots** : incapacité à donner les 5 mots après un délai de quelques minutes, non amélioré par l'indiçage (mots non enregistrés).

Révision 29/01/2025

			- **Bilan neuropsychologique** (test de mémoire type rappel libre/rappel indicé à 16 items) : effondrement des capacités à rappeler les informations, non significativement amélioré par les indices de catégorie taxonomique, avec intrusions de mots n'appartenant pas à la liste.	
			DD	**= Troubles pseudoamnésiques** secondaires aux **troubles de l'attention** ou des **fonctions exécutives** : **dépression, trouble du sommeil, anxiété, prise de psychotropes excessive**… - Difficultés à restituer les mots, significativement aidés par l'indiçage.
		Phase démentielle		- **Autonomie significativement altérée** pour les gestes de la vie quotidienne. - **Trouble de l'orientation** : **temporelle** puis **spatiale.** - **Atteinte des fonctions instrumentales** (**aphaso-apraxo-agnosie**, avec apraxie **constructive** puis **idéatoire**) et des **fonctions exécutives.**
		Phase avancée		= **Démence sévère** : perte d'autonomie totale, survient en moyenne **7-8 ans** après les 1ers signes - **Troubles de l'ensemble des fonctions cognitives** (jusqu'à la non-reconnaissance des proches). - **Troubles du comportement (NPI)** : **agitation, agressivité, apathie, hallucinations, déambulation, troubles du sommeil et de l'appétit, trouble du contrôle sphinctérien, dépression, dysphorie, anxiété, irritabilité, désinhibition, idées délirantes, exaltation/euphorie** → Ensemble de ces tb à rechercher au diagnostic de tout TNC - Autres signes : . **Épilepsie partielle ou généralisée, myoclonies.** . **Trouble de la marche/posture** avec **chutes**.
	PC	→ Diagnostic incertain si : début brutal, déficit neurologique focalisé, épilepsie/trouble de marche précoce.		
		Imagerie cérébrale		→ La pratique d'une IRM cérébrale est indispensable au diagnostic de maladie d'Alzheimer : élimine un processus expansif intracrânien ou une hydrocéphalie, détecte les lésions vasculaires, évalue visuellement l'atrophie des hippocampes. - Séquences : **T2, T2 FLAIR**, **T2*, T1 coronale** avec plan de coupe passant par l'hippocampe. - Signes positifs : **atrophie hippocampique** et **cérébrale** bilatérale et symétrique. **- Échelle de Scheltens** : graduée de 0 à 4. 0 : Pas d'atrophie ; 1 : Atrophie possible ; 2 : Atrophie discrète ; 3 : Atrophie modérée ; 4 : Atrophie sévère. - TEP-scanner cérébral (si dg difficile) : hypométabolisme cortical des régions associatives et temporales internes - DATscan = normal dans une maladie d'Alzheimer pure
		Bilan biologique		- Bilan minimal : **NFS**, **CRP**, **iono**, **créat**, **calcémie avec albuminémie**, **TSH**, **glycémie à jeun** ± Selon le contexte : **dosage B12/folates**, **sérologie syphilis**, **sérologie Lyme**, **sérologie VIH**
		Biomarqueurs		**= Dosage dans le LCS** du taux de **protéine β-amyloïde** (Aβ42) et **Tau hyperphosphorylé** (Tau-p) : typiquement diminution massive d'Aβ42 et augmentation de Tau-p.
		Imagerie métabolique		= **Scintigraphie de perfusion (à l'HMPAO)** ou **PET au 18FDG** : hypoperfusion ou hypométabolisme des régions corticales associatives et temporales internes.
		→ En pratique : le diagnostic se fait par l'évaluation neuropsychologique, l'IRM cérébrale et le bilan biologique plasmatique. → La ponction lombaire et la scintigraphie étant réservées aux formes de diagnostic difficile.		

TTT	→ Traitement purement symptomatique, peu efficace.			
	TTT médicamenteux	TTT des troubles cognitifs	**Anticholinestérasique central**	= Inhibiteurs de l'acétylcholinestérase (IACE) : - **Donépézil** (Aricept®) par voie orale. - **Rivastigmine** (Exelon®) par voie orale ou en patch. - **Galantamine** (Reminyl®) par voie orale.
			Antagoniste des récepteurs NMDA du glutamate	- **Mémantine** (Ebixa®) par voie orale en cas de démence sévère.
			- **Indications :** . Démence légère (MMS > 20) ou modérément sévère (MMS = 10 à 20) : **IACE.** . Démence sévère (MMS < 10) : **mémantine.** - Réévaluation tous les **6 mois**, poursuite du traitement sur décision pluridisciplinaire après **1 an.** - EI (anticholinestérasiques) :	

			. Troubles digestifs : **nausées, vomissements, diarrhée, perte de poids.** . **Crampes musculaires, fasciculation.** . **Troubles de la conduction auriculo-ventriculaire** → ECG avant initiation, arrêt si trouble de conduction. - Initiation faite obligatoirement par un neurologue, un psychiatre ou un gériatre. - Efficacité : amélioration légère du déclin cognitif et des troubles comportementaux. → *Depuis 2018, ces traitements ne font plus partie des stratégies thérapeutiques recommandées et ne sont plus remboursés (service médical rendu insuffisant). Ils peuvent cependant toujours être prescrits selon les mêmes indications.*
		Autres	- Limitation/arrêt des traitements aggravant les troubles cognitifs : **psychotrope, anticholinergique**… - **Neuroleptique** en cas de troubles comportementaux : à éviter, sinon privilégier un **neuroleptique atypique** (**clozapine, olanzapine, rispéridone**) pour ne pas aggraver les troubles cognitifs.
	Annonce dg		- Le patient doit être informé en premier de son dg et c'est seulement à sa demande/avec son accord qu'il est partagé avec la personne de son choix (sauf incapacité majeure) - Annonce faite par le **médecin spécialiste** qui a fait le diagnostic, rôle important du MT dans le processus **d'annonce continue** (s'assurer la bonne compréhension de l'annonce)
	Mesures associées		= Éviter le retrait social et l'absence de stimulation physique et cognitive, soutien des familles. - **Hygiène de vie** : activité physique quotidienne, sorties quotidiennes, maintien vie sociale. - Éviter tous les médicaments à risque d'aggraver la démence *(cf. Iatrogénie dans l'encadré Démence secondaire)* - **Prise en charge des facteurs aggravants curables** : anémie, insuffisance cardiaque, insuffisance antéhypophysaire, médicament psychotrope, déficits sensoriels, hématome sous-dural… - **Thérapies non médicamenteuses** : **groupes de stimulation de la mémoire**, **orthophonie**, **ateliers d'art-thérapie**, **stimulation multisensorielle**, **thérapie assistée par des animaux de compagnie**… - **Surveillance accrue de l'état nutritionnel** à la phase de démence sévère (oubli des repas).
SANTE PUBLIQUE	Sécurité et protection du malade		- Risques liés à l'environnement : **limiter les accidents domestiques.** - Capacités du patient dans la bonne **gestion des médicaments**, **administrative** et **financière.** - **Conduite automobile déconseillée.** - État de santé physique et psychologique de l'aidant. - **Mesure de protection médico-légale** si nécessaire : **mandat de protection future** (au stade léger ou modéré), **sauvegarde de justice, tutelle.**
	Compensation du handicap		- **Aides humaines et intervention de tiers** : aide à domicile (auxiliaire de vie, aide-soignant), soutien psychologique des aidants, centres d'accueil de jour (médicalisé) ou centres d'activités (non médicalisés), séances d'orthophonie avec stimulation des fonctions cognitives. - **Aides financières** : PEC 100 % (**ALD n°15**), **APA.** - **Institutionnalisation** quand le maintien à domicile est difficile : EHPAD ou service long séjour.
	Aide spécifique		- **Gestionnaire de cas**, **MAIA** (**Maison pour l'autonomie et l'intégration des malades d'Alzheimer**) = seulement pour les cas difficiles : évaluation de la situation médico-sociale du patient et de son entourage afin **d'orienter le patient** selon ses besoins et d'essayer de le **maintenir à domicile.** - **Soutien des aidants** (association, éducation thérapeutique, CLIC (Centre Locaux d'info et de coordination pour trouver des aides humaines), prise en charge de répit (séjour temporaire en EHPAD, HdJ…)
	Plan Alzheimer		= Plan de santé publique depuis **2001** : - Soutien à la **recherche** clinique et fondamentale. - Amélioration de l'organisation des **consultations mémoire** et de l'accès au diagnostic et aux soins. - Développement de **systèmes d'aides pour les malades au domicile et leurs aidants.** - Création de **structures de répit** et **d'unités spécifiques en institution.** - Élaboration de **guides de bonne pratique clinique.**

AUTRES DÉMENCES DÉGÉNÉRATIVES

CAUSES	Dégénérescc	= **Maladie de Pick** : **démence** par **troubles comportementaux.** - Apparition insidieuse entre 50 et 60 ans (**10 ans** avant la maladie d'Alzheimer). - **Maladie héréditaire** dans **25 à 30 %** des cas = mutation du gène codant la **protéine TAU, mutation** de la **progranuline, mutation C9ORF72.**

	C	Forme frontale	**Syndrome frontal :** forme la plus fréquente. - **Perte des convenances sociales/désinhibition** : familiarité excessive, impudeur, comportement… - **Trouble du contrôle des conduites personnelles** : alimentation, hygiène corporelle, urinaire… - **Perte d'intérêt pour les autres** : baisse de l'empathie, indifférence affective. - Difficulté par le patient à percevoir et analyser ses symptômes : **anosognosie.** - **Apathie** : diminution spontanée de l'initiative et des comportements volontaires. Volontiers associé à un **sd dysexécutif**
		Forme temporale	**Aphasie primaire progressive** (autre mode de début possible) : - **Réduction progressive du langage.** - **Stéréotypies verbales, palilalies, écholalies, persévérations.**
		Signes associés	Préservation de l'orientation temporo-spatiale et des praxies. - Signes physiques : . **Réflexes archaïques** précoces. . **Troubles sphinctériens** précoces. . H**ypotension** et **variations tensionnelles.**
	PC		- **IRM cérébrale** : atrophie du cortex frontal et du tissu sous-cortical bilatéral entraînant un aspect « ballonisé » des cornes ventriculaires frontales. - TEP scanner cérébral (si dg difficile) : hypométabolisme régions frontales, temporales antérieures et/ou cingulaires - Autres examens (éliminant une autre cause) : **PL, scintigraphie de perfusion, bilan biologique.**
	TTT		- **Anticholinestérasiques** proscrits : peut aggraver l'état de certains patients. - Absence de traitement spécifique à ce jour.
Démence à corps de Lewy	= Anomalies pathologiques identiques à la maladie de Parkinson (**synucléopathie**), mais siégeant principalement dans les régions associatives du cortex cérébral au lieu des noyaux gris centraux. - Agrégats intraneuronaux d'alpha-synucléine.		
	C		= Présentation clinique initiale identique à une maladie d'Alzheimer ou de Parkinson : - **Syndrome parkinsonien akinéto-rigide.** - **Troubles cognitifs** avec fluctuations majeures, altération capacité attentionnelle et Ft exécutives ++. - Signes associés : . **Hallucinations visuelles ou auditives précoces**, tb du comportement en **sommeil paradoxal** (cauchemars violents, sensation de rêve éveillé). . **Troubles psychiatriques** (**dépression, troubles psychotiques**). . Dysautonomie avec hypotension orthostatique. - **Hypersensibilité aux neuroleptiques** : aggravation du syndrome extrapyramidal et de l'état cognitif dès l'instauration de neuroleptiques. - Évolution progressive.
	PC		- Atrophie cortico-sous corticale diffuse (modérée et peu spécifique), **préservation lobe temporal médian** - **DAT-scan** (marqueurs des récepteurs dopaminergiques) si sd parkisonien non caractéristique ou doute : **défaut** de fixation **striatal**, partie postérieure du putamen le + souvent. - Ondes lentes postérieures à l'EEG.
	TTT		= Mixte entre les thérapeutiques des maladies d'Alzheimer et Parkinson : **anticholinestérasique** (rivastigmine), **L-DOPA, clozapine** si troubles psychiatriques (et pas d'autre NL car intolérance ++).
PSP	C		Évoquer un sd de **Paralysie Supra Nucléaire** : - Des **chutes précoces** dans l'histoire de la maladie. - Un **syndrome parkinsonien** avec rigidité axiale, en grande partie dopa-résistant. - Des anomalies **oculomotrices**, notamment un ralentissement ou une limitation des sac-cades **verticales** volontaires. - Souvent un **syndrome dysexécutif** comportemental et cognitif précoce.
	PC		- **IRM cérébrale** : atrophie mésencéphalique (signe du colibri) en IRM encéphalique.

	DCB	C	Évoquer une **dégénérescence cortico-basale** (DCB) devant : - une **apraxie** gestuelle souvent asymétrique, intéressant une main («**main inutile**»). - un **syndrome parkinsonien** également asymétrique et une association possible à une hypertonie sévère avec dystonie du membre supérieur. - un **syndrome dysexécutif** et une aphasie survenant rapidement, dépendant d'une extension de la neurodégénérescence dans les régions frontales.
		PC	- **Atrophie pariétale** souvent très asymétrique controlatérale à la gêne motrice en imagerie cérébrale.
	- **Maladie de Huntington.** - **Sclérose en plaques.**		

DÉMENCE SECONDAIRE

DEMENCE SECONDAIRE	**Démence vasculaire**		= Lésions vasculaires par atteinte des petites artères, principalement favorisée par l'**HTA** ou le **diabète** : 2e cause de démence, isolée ou aggravant une maladie d'Alzheimer (**démence mixte**). - Début souvent **brutal** avec aggravation par à-coups (marches d'escalier). - **Troubles cognitifs** : ralentissement idéatoire, troubles des fonctions exécutives, déficit mnésique avec troubles du rappel améliorés par l'indiçage (plainte mnésique moins sévère). - **Signes de focalisation** précoces : **signes moteurs** et **sensitifs**, **hémianopsie**, **syndrome pyramidal.** - **Syndrome pseudo-bulbaire** : **dysarthrie**, **dysphagie**, **rires/pleurs spasmodiques.** - **Troubles de la marche.**
		PC	- **IRM cérébrale** : infarctus cérébraux multiples, microlacunes disséminées des noyaux gris centraux, lésions étendues de la substance blanche périventriculaire (**leucoaraïose = leucoencéphalopathie diffuse**), infarctus « stratégique » (thalamus, gyrus cyngulaire…), séquelles d'hémorragies étendues ou microhémorragies diffuses (hypoperfusion).
		TTT	- PEC des FdRCV (HTA, diabète, dyslipidémie). ± **Anticholinestérasiques** si démence mixte (galantamine).
	Autres causes vasculaires		- **Hématomes corticaux lobaires et microsaignements <u>corticaux</u> multiples : angiopathie amyloïde = maladie des petites artères superficielles :** lié à des dépots amyloïdes au niveau des parois artérielles, avec microsaignements vu en IRM en T2* = écho de gradient - **Encéphalopathie de Binswanger** : lésion étendue de la substance blanche périventriculaire (leucoaraïose) chez un sujet hypertendu (les micro saignements sont plutôt **sous corticaux** ici)
	Maladie de Creutzfeldt-Jakob		La + fréquente des maladies à Prions, généralement sporadique chez personne âgée
		C	- Sd cérébelleux rapidement progressif - Démence rapide se développant en quelques semaines ; - Myoclonies survenant en cours d'évolution. ➝ Décès rapide en qq mois
		PC	- Apparait rapidement un aspect de grapho-éléments triphasiques caractéristiques à l'EEG. - Présence de protéine 14-3-3 dans le LCS. - Hypersignaux pratiquement pathognomoniques des noyaux gris centraux et du cortex cérébral en séquence de diffusion à l'IRM

CODEX.:, S-ECN.COM

<table>
<tr><td></td><td>Autres causes</td><td>- Hypothyroïdie.
- Trouble hydroélectrolytique chronique : hyponatrémie, hypo/hypercalcémie, hypoglycémie.
- Carence en vitamine B12 ou en folates (notamment alcoolique avec sd de Korsakoff : amnésie antérograde majeure et fabulations).
- Infectieuse : VIH avancé, LEMP, maladie de Whipple, Syphilis en phase tertiaire (neurosyphilis : vascularite +/- méningo-encéphalite, rechercher signe d’Argyll Robertson, sd pyramidal, parkinsonien).
- Hydrocéphalie à pression normale.
- Hématome sous-dural chronique.
- Tumeurs cérébrales : méningiome frontal…
- Auto-immune : neuro-lupus, neurosarcoïdose (lésions ischémo-hémorragiques).
- Sd paranéoplasiques (apparition rapide des TNC, sd amnésique massif, hypersignal T2)
- Iatrogène et intoxications
. Anticholinergiques ++ (AD3C, antihistamniques, NL, antispasmodiques urinaires, antiparkinsoniens…)
. Autres psychotropes (BZD ++)
. Tout médicament induisant une hyponatrémie
. Encéphalopathie au Lithium
. Encéphalopathie au Valproate (Dépakine) : sd démentiel sévère, possible même en zone thérapeutique</td></tr>
<tr><td colspan="2">ENCEPHALOPATHIE SUBAIGUË</td><td>➝ A évoquer en cas de démence évoluant rapidement < 1 an.</td></tr>
<tr><td colspan="2"></td><td>Autres</td><td>- Encéphalite limbique paranéoplasique à Ac anti-Hu.
- Encéphalite auto-immune à Ac anti-R-NMDA : sujet jeune, Ac anti-R-NMDA dans le LCR.</td></tr>
</table>